Aus der Universitätsklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten zu Berlin
(Direktor: Prof. Dr. med. W. Frieboes).

Ueber Gelenk- und Nervenbeteiligung bei Dermatomyositis (Polymyositis)

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung des

Medizinischen Doktorgrades

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität

zu Berlin

vorgelegt von

Kurt Augustin

aus Oberherwigsdorf bei Zittau

Tag der Promotion: 23. 12. 1939.

Druck: Karl u. Richard Hoffmann, Charlottenburg, Schillerstr. 44.

M 160

Gedruckt mit Genehmigung
der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin
Dekan: Prof. Dr. Kreuz
Referent: Dozent Dr. med. habil. Schuermann
Korreferent: Prof. Dr. W. Frieboes

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen Eltern

Die nichteitrige Polymyositis wurde zum ersten Mal im Jahre 1887 fast zur gleichen Zeit von Wagner, Hepp und Unverricht beschrieben und als Krankheit sui generis erkannt. Vier Jahre später änderte Unverricht die Bezeichnung Polymyositis in Dermatomyositis um, da er bei einem zweiten Fall, den er beobachtete, die Haut stark mitergriffen fand. Später bestätigte sich dann, daß die Beteiligung der Haut bei den meisten Fällen charakteristisch für die Symptomatologie dieses Krankheitsbildes ist. Es verging danach mehr als ein Jahrzehnt bis H. Oppenheim auf die Bedeutung der Schleimhautveränderungen hinweist und wegen deren häufigen Vorkommens die Bezeichnung Dermatomukomyositis vorschlägt. Diese Bezeichnung konnte sich jedoch nicht durchsetzen, obwohl die Beteiligung der Schleimhaut keineswegs selten ist, wie aus der umfassenden Zusammenstellung von Schuermann hervorgeht, der die Schleimhaut in etwa $^1/_5$ der Fälle (von fast 300 D.-Fällen über 50 mit Schleimhautbeteiligung) zum Teil sehr schwer befallen fand. Andererseits schlug Senator wieder die Bezeichnung Dermatoneuromyositis oder Neuromyositis vor, weil in zwei von ihm beobachteten Fällen die Erkrankung der Nerven das Bild stark beherrschte. Diese Bezeichnung wird zwar nicht allgemein auf alle Fälle angewandt, findet aber doch bei starker Nervenbeteiligung Anwendung (Kankeleit, Hoffmann, Rosenthal).

Schon aus diesen verschiedenartigen Bezeichnungen kann man ersehen, daß diese Erkrankung ein vielgestaltiges Erscheinungsbild aufweisen muß. In der Tat ist dieses auch äußerst mannigfaltig. Die Erkrankung kommt bei Männern, Frauen und Kindern in gleicher Weise vor. Ebenso beschränkt sie sich auch nicht auf eine bestimmte Rasse, sondern wird sowohl bei Weißen wie auch Japanern, Juden und Negern beobachtet. Die Gesamtzahl der bisher be-

obachteten D.-Fälle anzugeben, stößt naturgemäß auf große Schwierigkeiten, da die Krankheit einerseits wegen ihrer Verbreitung über alle Länder besonders in letzter Zeit auch in fremden Sprachen mitgeteilt wird, und andererseits, da das Krankheitsbild wegen seiner Mannigfaltigkeit sowohl in der inneren Medizin als auch in der Neurologie, Pathologie, Paediatrie und besonders in letzter Zeit in der Dermatologie beschrieben wird. Ferner besteht geteilte Ansicht darüber, ob die sogenannten septischen Formen der D. dieser überhaupt zuzurechnen sind. Stuckey und Keller zählen im Jahre 1935 bzw. 1936 nur um 100 Fälle in der Weltliteratur, Schuermann 1938 dagegen 263.— Die Prognose der D. wird in den Beschreibungen mit dubiös angegeben. Schuermann fand 61 % Todesfälle. Damit stimmt er fast mit den früheren Angaben von Brock überein, der 55 % Sterblichkeit anführt. Schuermann zeigt ferner an einer graphischen Darstellung, daß sich mit zunehmendem Alter des Patienten die Prognose wesentlich verschlechtert, so daß im fünften und sechsten Jahrzehnt mit Heilungen nur ausnahmsweise gerechnet werden darf. Da die Erkrankung in ihrem Verlauf Remissionen und Rezidive aufweist, muß man mit der Bezeichnung Heilung vorsichtig sein. So ist es möglich, daß z. B. Brock bei der zahlenmäßigen Wiedergabe der Prognose deshalb auf ein etwas günstigeres Verhältnis kam, weil er die Patienten zum Teil nicht lange genug beobachtete.

Ueber den Beginn der Erkrankung ist nichts Einheitliches zu sagen. Sie kann sich kontinuierlich aus einer Lokalerkrankung allmählich generalisieren und schließlich unter allgemeiner Verschlechterung zum Tode führen oder allmählich oder plötzlich in Heilung übergehen. Daneben ist aber der Verlauf in Schüben wie schon erwähnt häufig. Man kann daher keineswegs aus den anfänglich geringen Erscheinungen eine günstige Prognose ableiten. Seltener sind die Fälle, die akut mit Schüttelfrost, hohem Fieber, ja sogar Ohnmacht und Kollaps einsetzen. Aber auch bei diesen Fällen kann man nichts über Dauer und Prognose voraussagen. Diese akuten Symptome können bald schwinden oder wie beim perakuten Verlauf 6 Tage (Struppler), 10 Tage (Plehn, ja sogar 18 Tage (Wag-

ner) anhalten. Eine vollständige Restitutio ad integrum ist selten, denn meist bleiben auch bei den sogenannten geheilten Fällen Kontrakturen, Muskelatrophien, persistierende Hautveränderungen oder bleibende Schwäche und Ermüdbarkeit zurück.

Nach Gottron soll der Kern der Erkrankung im Muskel sitzen, während die Haut nur kollateral mitergriffen ist und dadurch das wechselvolle Bild erhält. Dieser Auffassung steht Schuermann entgegen, da ja einerseits Hautveränderungen schon zu einer Zeit auftreten können, wo solche an Muskeln noch fehlen (zweiphasiger Verlauf), andererseits weil auch die Haut an Stellen ergriffen wird, wo keine Muskulatur vorhanden ist, wie am Fingerrücken, am harten Gaumen usw.

Man kann bei der D. Fälle von reinem Muskeltyp und Fälle ohne wesentliche Beteiligung der Muskulatur mit ausgesprochenen Hautveränderungen beobachten. Bei ersteren besteht eine Aehlichkeit des Erscheinungsbildes mit der Trichinose im akuten Stadium, weshalb diese Erkrankung seinerzeit auch von Hepp den Namen Pseudotrichinose erhielt. Dabei ist bei der Differentialdiagnose noch erschwerend, daß auch die D. eine außerordentlich hohe Eosinophilie erreichen kann (s. später). Die ersten Symptome von seiten der Muskeln sind häufig rheumatische Schmerzen meist in der Rücken- und Extremitätenmuskulatur, so daß der Patient wegen heftiger Schmerzen bei der Bewegung bald bettlägerig wird. Die Muskelsymptome können aber auch sehr plötzlich auftreten. So erwähnt Plehn, daß sich ein Patient nicht wohl fühlte und schon 2 Stunden später mit heftigen Schmerzen an den Beinen zusammenbrach. Objektiv kann man an der Muskulatur bald eine ausgesprochene Druckempfindlichkeit und eine schnell zunehmende Schwellung beobachten. Die Konsistenz dieser Schwellung ist zu Beginn meist teigig, später oft hart ja sogar bretthart. Vor allem sind aber die äktiven und passiven Bewegungen meist außerordentlich schmerzhaft. Da die erkrankte Muskulatur auch die Neigung zu Kontrakturen besitzt, werden häufig die Arme und Beine in leichter Beugestellung gehalten, wodurch zusammen mit der eingeschränkten Beweglichkeit leicht eine Gelenkbeteili-

gung vorgetäuscht wird. Muskelatrophien gehören im allgemeinen erst späteren Krankheitsstadien an, doch kann man diese auch schon auf der Höhe der Krankheit beobachten (Oppenheim). In diesen Fällen sind oft die Nerven miterkrankt. Leider beschränkt sich die Muskelerkrankung nicht nur auf die Muskulatur der Extremitäten und des Rumpfes, sondern es wird auch in selteneren Fällen die Muskulatur der Pharynx, der Diaphragmas und des Herzens befallen, durch deren Funktionsstörung lebensgefährliche Erscheinungen auftreten. Die Patienten gehen dann oft an einer Schluckpneumonie oder an einer Herzinsuffizienz zu Grunde.

Unverricht hatte in seiner Symptomatologie der D. das Freibleiben des Herzmuskels als charakteristisch hervorgehoben. Dagegen bringt Lorenz 1891 den Beweis an 3 Fällen, daß der Herzmuskel in gleicher Weise wie die Körpermuskulatur erkranken kann, allerdings zunächst mit der Einschränkung, daß dies nur bei den hämorrhagischen Formen der D. vorkomme. Später muß er jedoch zugeben, daß auch die nicht hämorrhagischen Fälle mit Herzmuskelbeteiligung einhergehen können. Obwohl die Herzerkrankung prognostisch eine schwere Komplikation darstellt, wird sie doch nach Schuermann häufig übersehen, da sich andere Symptome in den Vordergrund drängen. Er glaubt aber, daß in Zukunft durch das E.K.G. die leichten Fälle vielleicht häufiger erfaßt werden können, und daß damit eine übermäßige Belastung des Herzens vermieden werden kann. Aus den klinischen Kreislaufsymptomen, wie sie in der Literatur häufig als kardial bedingt angegeben werden, kann man seiner Meinung nach meist nicht auf eine Herzmuskelbeteiligung schließen, da Pulsbeschleunigung, Herzklopfen, Atemnot, Arrhytmien, Oedeme und cyanotische Blässe durchaus auch peripheren Ursprungs sein können.

Die D.-Fälle ohne wesentliche Muskelbeteiligung mit weitgehenden Hauterscheinungen wurden ursprünglich häufig verkannt und werden es wohl auch heute noch. Die früher uneinheitlichen Angaben über die Hautveränderungen zu einem abgerundeten Bild zusammengefaßt zu haben, soweit dies bei außerordentlicher Mannigfaltigkeit der Erscheinungen möglich ist, ist das Verdienst von Gottron.

Zu Beginn können die Hautveränderungen bei der D. einem Lupus erythematodes acutus sehr ähnlich sein, zumal die Lokalisation im Gesicht und die schmetterlingsförmige Ausbreitung übereinstimmen können. Ferner können dem Lupus erythematodes acutus ähnliche ödematöse Erytheme, die sich flächenhaft über Gesicht, Hals, Stamm und Extremitäten ausbreiten, nachgeahmt werden. Diese erythematösen Oedeme, die unter Fieberanstieg aufzutreten pflegen, können in dem Grad ihres Oedems und Erythems wechseln. Häufig ist bei akuten, häufiger jedoch bei schon länger bestehenden Fällen von D. eine flächenhafte, tiefer gelagerte ödematöse Schwellung von derberer Art zu beobachten. Die in ihrer Farbe meist unveränderte Haut sitzt auf dieser Unterlage fest auf, ist kaum faltbar und von größerer Festigkeit als die normale Haut. Mit diesen Veränderungen erlangt sie eine weitgehende Aehnlichkeit mit dem Krankheitsbild der Sklerodermie, was schon häufig zu Fehldiagnosen geführt hat. Allerdings finden sich diese Veränderungen bei der D. vor allem in den Gebieten, wo größere Muskelmassen vorhanden sind, während sie bei der progressiven Sklerodermie gerade an Hand-, Fuß- und Knöchelgelenken auftreten (Gottron). Das chronische Stadium der D. zeichnet sich durch noch größere Buntheit aus. Es kommt hier zu straffen, atrophischen Hautbezirken, die klinisch wie histologisch den sklerodermieähnlichen Bildern der Akrodermatitis atrophicans entsprechen. Es treten auf den Fingerrücken scharf abgesetzte, oberflächlich infiltrierte Herde auf, die bläulichrot erscheinen, später etwas einsinken und eine weißliche Farbe annehmen. Dies soll nach Heuck und Gottron typisch für D. sein, und auch Bezecny, Schuermann u. a. beobachteten bei ihren Fällen wiederholt dieses Bild. Die Buntheit der Veränderungen im chronischen Stadium wird noch erhöht durch das häufige Auftreten von schlaffen Atrophien und die Bildung von Pigmentierungen und Teleangiektasien. Die Haut ist an diesen Stellen auffallend trocken, unregelmäßig oder netzartig pigmentiert mit zum Teil punktförmigen, zum Teil streifenförmigen Gefäßektasien, die häufig durch ihre bläulichrote Farbe auffallen. Daneben finden sich wieder derbe oder

schlaff atrophische Hautpartien von mehr weißlicher Farbe, wodurch ein poikilodermieartiges Aussehen erreicht wird. Als weitere Hautveränderungen nennt Schuermann noch vesiculo-bullöse Veränderungen bei D.

Schuermann fand noch eine interessante und für die Klärung der Pathogenese der Erkrankung wichtige Erscheinung der Haut bei der D. Es gab ihm nämlich eine 54jährige Patientin an, daß sie bei Sonnenbestrahlung ein unerträgliches Jucken und Brennen der Haut verspüre; ferner mußte bei einer 36jährigen Patientin eine therapeutische Höhensonnenbestrahlung abgesetzt werden, weil sie mit heftiger Rötung und Schwellung reagierte. Aehnliche Beispiele von Ueberempfindlichkeit gegen Licht fand er auch in der Literatur angegeben. Aus dieser Erscheinung kommt er zu dem Schluß, daß es sich bei der Pathogenese der D. nicht um eine isolierte Erkrankung der quergestreiften Muskulatur handeln kann, wie es Gottron und viele andere annehmen, sondern daß etwas Uebergeordnetes, was überall vorhanden ist, erkrankt sein muß, nämlich das Gefäßsystem. Gleichgültig wie man sich zunächst noch zum Problem der Pathogenese der D. stellt, symptomatisch wichtig erscheint, daß eine D. unter dem klinischen Erscheinungsbilde einer Lichtdermatose auftreten kann. (Schuermann).

Schließlich möchte ich hier noch auf die hämorrhagische Form der D. zu sprechen kommen, die gelegentlich mit einer Purpura der Haut einhergeht. Damit stoße ich auf den alten Streit, ob der Polymyositis hämorrhagica eine von der D. abzugrenzende Sonderstellung zuzuteilen ist, wie es Lorenz tat, oder ob sie nur eine Variante der D. ist. Dafür nimmt Schuermann eine feste und gut begründete Stellung ein. Er geht aus von dem anatomischen Befund der Muskulatur. Hier findet man im histologischen Bild neben den degenerativen Veränderungen des Parenchyms eine interstitielle Entzündung, die meist eine seröse ist, mehr oder weniger von einem kleinzelligen Infiltrat untermischt. Die zellige Untermischung kann aber auch mehr oder weniger Erythrocyten enthalten, ohne daß man schon von einer Polymyositis hämorrhagica sprechen würde. Von dieser geringen hämorrhagischen Ent-

zündung zu den ausgesprochen hämorrhagischen Fällen, die schon makroskopisch durch das bunte, fleckige Aussehen Blutüberfüllung und Hämorrhagien erkennen lassen, gibt es alle denkbaren Uebergänge. Schuermann kommt deshalb zu dem Ergebnis, daß die Polymyositis hämorrhagica nur eine Variante der D. darstellt, die in einer Steigerung der Akuität des pathologischen Geschehens ihre Begründung erfährt. Dies läßt sich aus den Versuchen Rickers an der terminalen Strombahn erklären, nach welchem einer Liquordiapedese ein mittlerer Grad von praestatischer Erweiterung der terminalen Strombahn und verlangsamter Strömung entspricht. Wird dieser praestatische Zustand noch schwerer, so kommt es zur Erythrodiapedese und damit zur hämorrhagischen Infarzierung. Somit ist gleichzeitig erklärt, weshalb diese hämorrhagische Note meist nicht von Anfang an nachzuweisen ist. An der Haut tritt sie unter dem Bilde einer Purpura in Erscheinung, weshalb zuerst in solchen Fällen an Skorbut, Möller-Barlow und an Purpura Werlhofi gedacht wurde. Dabei treten häufig Nasen- und Zahnfleischblutung auf, ferner Haematurie und Darmblutungen. Seltener ist eine Purpura der Schleimhaut, wie sie uns in zwei Fällen von Oppenheim mitgeteilt wird.

So wie sich bei der Betrachtung der Hautveränderungen eine außerordentliche Mannigfaltigkeit bietet, so sind auch die Schleimhauterscheinungen von großer Buntheit, obwohl ja, wie schon erwähnt, die Beteiligung der Haut bei weitem häufiger ist als der Schleimhaut, die etwa $^1/_5$ aller Fälle beträgt. Oppenheim war der erste, der auf die Beteiligung der Schleimhaut hingewiesen hat und der gleichzeitig betonte, daß diese gerade für das subjektive Befinden der Patienten von großer Bedeutung ist, da sich dadurch Schlingbeschwerden, Speichelfluß, Heiserkeit usw. einstellen können. Die Lokalisation ist am häufigsten (Memmert) die Schleimhaut des Mundes, nämlich der Wange, des Zahnfleisches, des harten Gaumens, der Uvula und der Zunge sowie des Rachens. Seltener wird die Schleimhaut der Nase, des Kehlkopfes und der Conjunktiven befallen. Am meisten wird ein fleckiges oder flächenhaftes Erythem von düsterroter oder bläulichroter Farbe beschrieben, das

mehr oder minder ödematös sein kann. Vereinzelt treten solche Oedeme auch am Mundboden, am Kehlkopf und der Glottis auf, so daß es zu gefährlicher Atembehinderung kommen kann. So berichtet Struppler von einem Todesfall an Larynxoedem. Wenn sich diese Schwellung und Rötung auf die Gegend der Tonsille beschränkt, kann der Eindruck einer Angina hervorgerufen werden („Pseudoangina" Friedmann). Ferner wurden bläschenförmige Erscheinungen und Teleangiektasien an der Wange, der Lippe und den Zungenrändern erwähnt. Oefter kommt es auch zu Substanzverlusten der Schleimhaut, die zu Erosionen und Ulzerationen führen und schon zu Verwechslungen mit einer tertiären Lues Anlaß gaben. Von Kerl und Fröhlich werden noch leukoplacieartige Veränderungen an der Wange beschrieben, die mit Teleangiektasien untermischt sind.

Ueber das Blutbild findet man in der Literatur außer den Untersuchungen von Schuermann nur kurze Hinweise, und zwar meist auf die Eosinophilie, da man diese zur Differentialdiagnose gegenüber der Trichinose verwenden wollte. Und gerade die Eosinophilie zeigt nach Schuermann die geringste Gesetzmäßigkeit. In etwa $^1/_{10}$ der Fälle fehlen die Eosinophilen im Blutbild überhaupt. Bei dem Rest sind die Werte zur Hälfte normal, die andere Hälfte weist zum Teil wieder außerordentlich hohe Prozente auf, (bei Singer und Fiedler bis 76 %), die sich auch Jahre hindurch annähernd halten können. Aus der laufenden Kontrolle des Blutbildes hat sich ergeben, daß mit einem akuten Schub auch eine Erhöhung der Eosinophilie einhergeht, was auch Mc. Alpine beobachtet zu haben scheint. Im Gegensatz dazu ergibt sich bei den Monocyten, die in fast der Hälfte der Fälle vermehrt sind, eine Zunahme bei Remissionen. Eine weitere Gesetzmäßigkeit fand sich bei den Lymphocyten, die meist niedrige, ja zuweilen sehr niedrige Werte zeigen. Das rote Blutbild zeigt meist keine Besonderheiten, allerdings wurden häufig auch mittelschwere sekundäre Anämien beobachtet. Die Senkungsgeschwindigkeit der roten Blutkörperchen ist mäßig erhöht und erfährt bei akuten Schüben eine Steigerung, wogegen die Gesamtleukocytenzahl weniger auf den

Verlauf der Krankheit zu reagieren scheint. Sie ist meist normal, zeigt aber auch Schwankungen nach beiden Seiten.

Nun komme ich zu der bisher am meisten umstrittenen Frage der D., nämlich zur Frage ihrer Aetiologie. Am meisten ging man darauf aus, einen Erreger zu finden, was wegen der öfter beobachteten Milz- und Lymphdrüsenschwelllung und wegen des Auftretens mit Fieber durchaus nahe lag. Bei der Suche nach einem Erreger blieben die Versuche der meisten Autoren vergeblich, einigen jedoch gelang es, Mikroorganismen im Blut oder in den erkrankten Partien mikroskopisch oder kulturell nachzuweisen. So fand Kankeleit den Staphylococcus pyogenes aureus, Ridder Streptokokken, Mayesima den Staphylococcus pyogenes albus und Högler „Kokken". Dabei war der Verlauf und der anatomische Befund in diesen Fällen für D. typisch. Die an sich richtigen Einzelbeobachtungen von Mikroorganismen bei einer typischen D. konnten natürlich nicht zur letzten Klärung der Aetiologie führen, da in der Mehrzahl der Fälle trotz gründlichster Untersuchungen keinerlei Bakterien gefunden werden konnten.

Eine weitere Gruppe, bei der Bakterien festgestellt werden konnten, gehört nicht zur echten D. Diese Fälle sind klinisch und anatomisch durch das Auftreten von Eiter gekennzeichnet, der sich in Form von diffuser, metastatisch-septischer Eiterbildung oder in einem Muskelabszeß finden kann. Wie gesagt sind diese septisch-eitrigen Fälle, die von Scriba, Neumann, Herz u. a. mitgeteilt werden, von der echten D. streng zu trennen.

Andererseits wurde beobachtet, daß die D. im Anschluß oder während einer Infektionskrankheit auftrat und damit in aetiologischen Zusammenhang gebracht. So wurde sie im Anschluß an Scharlach (Morawiecka, Streng, Mc. Garahan), Masern (Hepp, Jessen, Fuckel), Grippe (Prinzing, Streng), Keuchhusten, Typhus, Angina, Gonorrhoe und vor allem auch während einer Tbc. (Strümpell, Grünke, Petges usw.) beobachtet. Ferner wurde man auf die Kombination von D. mit malignen Tumoren aufmerksam und machte die beim Wachstum des Neoplasmas entstehende Toxine für das Zustandekommen der D. verantwortlich. So fanden Umber-Schatzki, Wolf,

Abner und Wilens ein Gallenblasenca, Kankeleit und Bezecny ein Mamaca, Stertz (dem diese Kombination als erstem auffiel) und Schuermann (2 Fälle) ein Magenca, Sklarz und Schmautzer ein Oesophagusca, Bezecny (2 Fälle) und Pick ein Ovarialca und Stühmer ein retrosternales Sarkom. Bei der Suche nach aetiologischen Möglichkeiten wollte man ferner innersekretorische Störungen verantwortlich machen. Vor allem glaubte man, daß Störungen in der Funktion der Keimdrüsen, weniger der Schilddrüse, der Nebenschilddrüsen und der Nebennieren ursächlich von Bedeutung seien.

Bei diesen vielen richtigen Einzelbeobachtungen wurde immer wieder der Versuch gemacht, diese zu verallgemeinern, obwohl man auch häufig zu der Auffassung kam, daß die Aetiologie nicht einheitlich sein könnte. Die Tatsache aber, daß die D. häufig Zweitkrankheit ist, wurde nach der Meinung von Schuermann nicht genügend berücksichtigt. Charakteristisch ist nach seiner Ansicht für die D. nicht die Aetiologie, sondern das klinische Bild in seiner Gesamtheit und die Pathogenese, die dieses Bild entstehen läßt. Er sieht in der D. keine isolierte Muskel- oder Hauterkrankung, sondern eine Allgemeinerkrankung, die durch eine Funktionsstörung in der terminalen Strombahn hervorgerufen wird, die einem protrahierten Kollaps nahe steht. Nur das Gefäßsystem kann seiner Meinung nach die entscheidende Rolle spielen, da es die verschiedenen erkrankten Organe und Parenchyme in gleicher Weise versorgt und verbindet. Dafür daß dem Gefäßsystem bei der D. eine außerordentliche Bedeutung zukommt, kann er einige klinische und anatomische Beweise bringen.

Ein öfter beobachtetes Symptom, das auf das Gefäßsystem hinweist, ist die Tatsache, daß der Beginn der Erkrankung und ebenso akute Schübe mit Kollaps, Ohnmacht und Schwindel begleitet sein können. Ein weiteres Symptom ist die vasomotorische Uebererregbarkeit bei D., die schon von Lorenz und Fenoglio erwähnt wird. Sie fanden, daß nach leichtem Druck langanhaltende Rötungen auf der Haut bestehen blieben. Ebenso fand Gottron auf erkrankten ödematösen Hautpartien nach Druck ein länger bestehenbleibendes Erythem mit breiterem Hof als auf

der gesunden Haut. Schuermann fand bei einer 54-jährigen Patientin den Abdruck eines gestrickten Kopfkissens am Gesicht bis in den Spätnachmittag als Erythem bestehen. Weiter erwähnen Ingram und Stewart das Auftreten von Raynaud-Anfällen 3 Winter hindurch bei einer 21-jährigen Patientin, und Bamber das Weiß- und Blauwerden der Finger bei einer 10-jährigen Patientin.

Als eine Schädigung des Gefäßsystems kann man auch eine übergroße Kälteeinwirkung und Durchnässung ansehen, die in der Anamnese häufig auffällig ist. So treten bei dem von Schuermann beobachteten 12-jährigen Mädchen die ersten Erscheinungen von Ohnmacht, Erbrechen und Steifheit der Glieder nach einem $^3/_4$stündigen kalten Bad auf, und von Heyn erfahren wir, daß bei einem 35-jährigen Neger die Krankheit begann, nachdem er 7 Stunden in strömendem Regen gearbeitet hatte. Hiervon könnten noch eine große Reihe von Beispielen angeführt werden. Hierzu ist wahrscheinlich auch zu rechnen, daß sich häufig Schlächter, die ja der Kälte und Nässe stark ausgesetzt sind, unter den D.-Patienten befinden.

Weiter sind bei dem Zustandekommen von Gefäßschädigungen die sogenannten Capillargifte zu erwähnen. Es sind bisher 4 Fälle bekannt, bei denen eine Polymyositis nach der toxischen Wirkung von CO-Gas auftrat. Der Patient von Friedmann war Bleiarbeiter, ebenso hatte der 63-jährige Rohrleger von Schuermann viel mit Blei zu tun. Ferner scheint ein Zusammenhang mit Arsen und Salvarsan-Wismut in je einem Fall zu bestehen. (M. Oppenheim, v. Zalka). Neuerdings ist das Auftreten von D. nach Ulironbehandlung sehr interessant, wie es von Bürger und Stühmer berichtet wird. Es zeigten sich nämlich bei der Sektion eines an Ulironintoxikation gestorbenen Patienten Veränderungen, die denen der D. und den Fernveränderungen bei Verbrennungen ähnlich waren. Günther schildert, daß die Muskulatur feucht, hellgrau und mürbe ist und schon makroskopisch die Blutüberfüllung mancher Muskelgebiete auffällt. Histologisch entspricht diesem ein interstitielles Oedem und an den Muskelfasern ein Verlust der Querstreifung, Verquellung und scholliger

Zerfall, Bilder, die als wachsartige Degeneration bekannt sind.

Bei der Aufführung von Hinweisen auf eine Schädigung des Gefäßsystems möchte ich noch einmal auf die Ueberempfindlichkeit bei D. auf Licht hinweisen. Die Tatsache, daß die D. häufig im Gefolge anderer Krankheiten als Zweitkrankheit nach Scharlach, Tbc. oder malignen Tumoren auftritt, erklärt Schuermann so, daß es durch die Erstkrankheit zu einer Schädigung des Gefäßsystems kommt, als deren Folge die für die D. typischen Symptome auftreten.

Obwohl zum Zustandekommen einer ödematösen Durchtränkung des angelagerten Parenchyms eine anatomisch faßbare Veränderung des Gefäßsystems gar nicht nötig ist, sind doch häufig solche beobachtet worden. Schuermann ist der Auffassung, daß die Gefäßveränderungen auch schon als Folge der Durchtränkung der Gefäßwand mit Blutflüssigkeit und nicht als deren Ursache anzusehen sind. Er steht damit im Gegensatz zu Fahr, der einen Teil der D.-Fälle als sekundär nach anatomischen Gefäßschädigungen erklärt. Von anatomischen Veränderungen soll nur ein kleiner Teil der mitgeteilten Fälle erwähnt werden: Verfettung (Peemöller, Kankeleit), hyaline Degeneration der Media (Scharmann), Mediaverdickung und mäßige Intimawucherung in der sklerodermieartig veränderten Cutis (Gottron), Lymphocyteninfiltration der Gefäßwand und Wucherung von Pericyten, so daß stellenweise granulomähnliche Gebilde auftreten (Schuermann, Schäfer) usw.

Wurde bereits betont, daß bei D. eine Allgemeinkrankheit vorliegt, die sich durch Manifestation an den verschiedensten Organen zeigt, so ist mir die Aufgabe gestellt worden, auf die häufig beobachtete Kombination der D. mit der Polyarthritis und der Polyneuritis einzugehen. Zunächst soll an Hand der Literatur die Gelenkbeteiligung eingehender betrachtet werden.

Bei einer großen Anzahl der Fälle geht leider aus den Berichten nicht hervor, ob die Unbeweglichkeit der verschiedene Gelenke durch Gelenkveränderungen selbst oder durch die Rigidität der Muskulatur, durch ein Oedem der

Haut, des Unterhautzellgewebes oder der Muskulatur, bedingt ist. Da solche Fälle hier nicht mitgerechnet wurden — und es sind eine ganze Anzahl — mag die Prozentzahl der Dermatomyositiserkrankungen mit Gelenkbeteiligung hier unter dem wirklichen Verhältnis bleiben.

Herz weist als erster im Jahre 1894 auf die Mitbeteiligung der Gelenke bei D. hin. Er ist der Meinung, daß diese Fälle nicht ganz typisch für D. seien, sie bilden vielmehr den „Uebergang zur Polyarthritis". Bei beiden Erkrankungen handele es sich vermutlich um eine „verschiedene Lokalisation desselben Virus". Er führt 2 Fälle an: 1. Bei einer 20-jährigen Frau findet sich neben den D.-Erscheinungen eine Schwellung im Talocruralgelenk. Dasselbe ist schon bei kleinen Bewegungen ein wenig schmerzhaft. 2. Bei einer 55-jährigen Frau ist die Muskulatur in der Umgebung des Ellenbogengelenkes stark geschwollen, auch das Gelenk selbst erscheint mitaffiziert zu sein; die Haut darüber ist stark gerötet.

In beiden Fällen war die Erkrankung der Gelenke nur gering und während der D. nachweisbar. Beide Patientinnen wurden geheilt.

Im gleichen Jahr schildert Buss einen Fall von D. bei einem 22-jährigen Manne nach einer Angina. Bei diesem Patienten war der linke Oberschenkel stark geschwollen. Die Schwellung erstreckte sich bis zum Kniegelenk, welches mitbeteiligt war; es war geschwollen und enthielt Flüssigkeit, so daß die Patella tanzte. Ueber die Dauer und die Prognose in diesem Falle liegen keine Angaben vor.

3 Jahre später kann Risse den Zusammenhang von D. und Polyarthritis gestützt auf eine geeignete Beobachtung noch augenscheinlicher machen.

In dem von ihm beobachteten Fall handelt es sich um einen 35-jährigen Mann, dessen Eltern schon Gelenkrheumatismus durchgemacht hatten, und der in den beiden Wintern zuvor schon zweimal an Gelenkrheumatismus erkrankt war. Die jetzige Erkrankung begann wieder mit Gelenkrheumatismus, machte aber bald heftig auftretenden Muskelschmerzen und hochgradiger Muskelschwellung Platz. Später wurde noch einmal

das re. Kniegelenk befallen, in dem sich ein deutlicher Erguß bildete, so daß die Patella tanzte. Salizylpräparate brachten hier keine Besserung. Der Verfasser meint, daß es sich in diesem Falle keineswegs um eine „Verirrung" eines leichten Gelenkrheumatismus auf die Muskulatur handeln könne. Diese hätte zwar die Schmerzhaftigkeit mit den echten Myositiden, keineswegs aber die schnellwachsende, hochgradige Schwellung gemeinsam. Diese Myalgien bei Polyarthritis sind sehr häufig und werden besonders von Lorenz beschrieben. Sie zeigen aber auf Salicylate gute Besserung.

2 weitere eindeutige Fälle veröffentlicht 1900 Strupp-ler. 1. Bei einem 33-jährigen Manne treten plötzlich heftige stechende Schmerzen im linken Kniegelenk mit einer starken Schwellung desselben auf. Diese Schwellung und die Schmerzen ergriffen am folgenden Tage auch das rechte Knie- und das linke Ellenbogengelenk. Es entwickelte sich nun akut eine D. haemorrhagica, der der Patient an einem Larynxoedem erliegt.

Der zweite Patient ist ein 24-jähriger Mann, der vor 5 Jahren zum ersten Male und seitdem jährlich an Gelenkrheumatismus erkrankte. Es entwickelte sich auch bei ihm das Bild einer typischen D. mit zahlreichen Hauterscheinungen. Dabei schwollen auch beide Knie- und Knöchelgelenke an und waren spontan und bei Bewegung schmerzhaft. Am nächsten Tage schwollen noch beide Handgelenke besonders auf der Streckseite an. Am Herzen war an der Spitze ein systolisch-diastolisches Geräusch zu hören. Ueber den Verlauf ist weiter nichts angegeben.

Streng berichtet von einem Fall von D. mit Polyarthritis bei einer 63-jährigen Frau. Sie hatte im Frühjahr eine schwere Grippe durchgemacht. Danach hatten sich allmählich Muskelschmerzen im Nacken, in den Schultern und Armen eingestellt. Im Herbst traten über den Muskel Oedeme auf, dazu kamen noch erhebliche Schmerzen und Steifigkeit. Eine Kur in Wiesbaden blieb erfolglos. Allmählich wurden nun auch die Gelenke ergriffen, die bis dahin frei geblieben waren. Es bildeten sich in beiden Knien entzündliche Ergüsse. Die Patientin starb an akuter

Herzlähmung. Bei der Sektion fand man neben typischen Veränderungen an der Muskulatur und kleinen Auflagerungen an den Aortenklappen schwere Veränderungen in den Gelenken.

Bei einer 32-jährigen Frau beobachtete Jessen unmittelbar im Anschluß an Masern eine Erkrankung an D. Es traten zuerst Schmerzen in den Gelenken, besonders der unteren Gliedmaßen, auf. In diesem Falle brachten Salicylpräparate und Schwitzprozeduren Besserung der Gelenkbeschwerden. Die Frau konnte nach $3^1/_2$ Monaten geheilt entlassen werden.

Bei einem 21-jährigen Mädchen, das im 7. Monat schwanger war, beschreibt Edenhuizen einen Fall von D. Die Patientin hatte 2 Jahre vor der jetzigen Erkrankung einen leichten Gelenkrheumatismus durchgemacht. Sie wurde auch wegen Gelenkrheumatismus in das Krankenhaus eingeliefert. Sie hatte eine Schwellung im rechten Fußgelenk, dabei bestand eine Schmerzhaftigkeit im Fuß-, Knie- und Hüftgelenk rechts. Außerdem hatte sie Fieber und die Zeichen einer Endocarditis. Diese Gelenksymptome schwanden bald und es entwickelte sich das Bild der D. Auch hier erfolgte Heilung nach etwa $3^1/_2$ Monaten. Edenhuizen ist wie Herz der Meinung, daß es sich hier um eine „verschiedene Lokalisation desselben Virus" handele.

In letzter Zeit hat besonders Fahr zu dem Zusammenhang D.-Polyarthritis Stellung genommen.

Es handelt sich bei seinem Fall um eine 36-jährige Frau, die schon seit 2—3 Jahren mit Gelenkbeschwerden am Zeigefinger und Daumen rechts zu tun hatte. Mit 19 Jahren hatte sie schon etwa 2 Wochen lang Schmerzen an den Fuß- und Kniegelenken. Bei der Krankenhausaufnahme bestanden Bewegungsstörungen am Schulter-, Ellenbogen, Hüft- und Kniegelenk dabei zeigten einzelne Fingergelenke Knirschen, Verdickung und Schmerzhaftigkeit. Es entwickelte sich dazu allmählich das Bild der typischen D. Am Herzen bildete sich ein lautes systolisches Geräusch. Die Patientin starb schließlich an Herzinsuffizienz.

Bei der Sektion wurden an der Synovia der Kniegelenke leichte Usuren und stellenweise sulzige Verdickungen gefunden. Obwohl hier das Nervensystem klinisch gesund erschien, fand man an den Nerven hin und wieder kleine Degenerationsherdchen im Sinne der schleimigen Degeneration.

Fahr ist der Auffassung, daß die D. in eine genuine Form unklarer Aetiologie ohne Gefäßveränderungen und in eine sekundäre, durch Gefäßveränderungen bedingte Form zu trennen ist. Für eine der Ursachen dieser nekrotisierenden Arteriitis, zu der er auch die Periarteriitis nodosa rechnet, hält er den Gelenkrheumatismus.

Krömer veröffentlicht 1921 einen Fall von D. bei einem 16-jährigen Jungen. Dieser hatte 3 Jahre vor der Erkrankung eine Polyarthritis durchgemacht. Da erneut fast alle großen Gelenke an Gelenkrheumatismus erkrankten, nahm man nach einer Besserung der Gelenkbeschwerden durch Salicylate eine Tonsillektomie vor. 16 Tage nach dieser Operation, die gute Heilung zeigte, begann nun die sehr schmerzhafte, typische D. mit Muskel- und Hautbeteiligung. Auch jetzt applizierte Salicylpräparate halfen nichts mehr, dagegen trat nach einer Injektion von 0,15 Neosalvarsan eine auffallende Besserung ein. Krömer vermutet, daß durch die Tonsillektomie Krankheitserregern erleichterter Eintritt in den Körper geschaffen wurde.

Weber, Parkes und Gray teilen einen Fall bei einer 22-jährigen Jüdin mit, deren Familie arthritisch belastet war. Sie selbst erkrankte mit 8 Jahren an Gelenkrheumatismus mit Chorea. Die D. verlief hier mit hohem Fieber und Albuminurie. Die Haut zeigte Erytheme, besonders stark waren aber die Extremitätenmuskeln befallen. Dazu traten noch schmerzhafte Gelenkschwellungen auf. Salicyl brachte allmählich Besserung; die Krankheit dauerte mit einigen Wochen Unterbrechung $1^1/_2$ Jahre.

Einen Fall von D. bei einem 17-jährigen Mächchen, bei dem die Hautaffektionen im Vordergrund standen, erwähnt Königstein. Die Erkrankung begann 3 Jahre vor der Veröffentlichung mit einer Dermatose im Gesicht, starker

Abmagerung und Gelenkbeschwerden, so daß die Patientin beim Gehen, Bücken und Greifen behindert war. Mit Auftreten der verspäteten Menses war eine Besserung der Gelenkbeschwerden zu beobachten. Es entwickelte sich eine hochgradige Atrophie zahlreicher Muskelgruppen, und die Bewegung war in den großen Gelenken eingeschränkt. Die Erkrankung erwies sich der verschiedensten Therapie refraktär, so daß die Patientin z. Zt. des Berichtes noch krank war. Von Neurologen konnte trotz der hochgradigen Atrophie kein Anhalt für eine Erkrankung des Nervensystems gefunden werden.

Mc. Garrahan berichtet über einen Fall von D. bei einem 23-jährigen Mann, bei dem im Anschluß an eine schwere Grippe Schmerzen im Handgelenk auftraten. Die Entfernung einiger schlechter Zähne brachte keine Besserung. Es traten vielmehr noch Verdickungen der Hand- und Sprunggelenke auf. Außerdem erkrankte auch die Muskulatur der oberen und unteren Gliedmaßen, so daß sich an den Gelenken Versteifungen und Kontrakturen bildeten. Salicylate und lokale Wärme brachten nur subjektiv eine Linderung, dagegen trat nach Anwendung von Autovaccine eine wesentliche Besserung ein. Es bestand eine Eosinophilie von 31 %, die bei der Besserung auf 4 % absank.

Es sollen nun noch einige Fälle von D. (folgen, bei denen die Beteiligung der Gelenke nur ganz kurz miterwähnt ist.

So gibt Dietrich an, daß die Gegend der Ellenbogengelenke mäßig geschwollen und die Haut darüber etwas gerötet sei, die Vorderarme mußten deshalb in halber Beugestellung gehalten werden.

Ferner führt Fuhs einen von Chvostek beobachteten Fall kurz an, bei dem außer der Muskulatur auch arthritische Veränderungen an der Bewegungseinschränkung beteiligt seien.

Rob. Woods findet bei einer 47-jährigen Frau alle Gelenke der Gliedmaßen stark bewegungsgehemmt und teilweise knirschend.

Bei einer 24-jährigen Frau von Davison kommt es zu einer teilweisen Ankylose der Schulter- und Ellen-

bogengelenke mit Muskelschwund. Die Patientin hatte ein systolisches Geräusch an der Herzspitze. Sie erlag schließlich nach halbjähriger Krankheitsdauer einer Pneumonie.

Es sollen nun noch 5 weitere Fälle von Dermatomyositis angeführt werden, die außer der Mitbeteiligung der Gelenke eine Erkrankung der Nerven aufweisen. Wie schon erwähnt, soll später in dieser Arbeit noch auf die Nervenbeteiligung bei D. eingegangen werden, es sollen daher die Fälle, die beides zeigen, hier zur besseren Uebersicht zusammen angeführt werden.

Bender berichtet von einem 55-jährigen Arbeiter, der seit dem 35. Lebensjahr häufiger unter Gelenkrheumatismus und neuralgischen Beschwerden zu leiden hatte. Seit 2 Jahren traten nun Muskelinfiltrate mit wechselndem Sitz und starker Druckempfindlichkeit auf. Die Haut zeigte Veränderungen bald mehr derb ödematöser, bald mehr erythematöser Art. Es bestand eine ausgesprochene Empfindlichkeit der Nervenstämme am linken Arm und linken Bein. Dabei waren das linke Schulter- und das linke Ellenbogengelenk an der Bewegung behindert. Am linken Ellenbogengelenk war eine Knochenauftreibung tastbar und am linken Knie eine starke Deformation erkennbar. Röntgenologisch zeigte das Knie destruktive und deformierende Prozesse an den Gelenkenden und der Patella. 8 Wochen nach diesem Befund waren nur noch die Fingergrundgelenke links druckempfindlich und im linken Knie die Bewegungen gen schmerzhaft. Danach trat bald „völlige Heilung" ein.

Damit die Beziehung zwischen D. und Fokalinfektion geklärt werden könnte, schlägt Bender vor, bei jedem Fall die Zähne röntgenologisch auf Granulome nachzusehen und auch sonst auf irgendeine Infektionsquelle im Körper zu achten.

Bei einem 21-jährigen Mädchen beobachtete Sluczewski die Mitbeteiligung der Gelenke und der Nerven. Die Krankheit entwickelte sich allmählich. Es schwollen die Augenlider an, es traten allmählich Muskelschmerzen an Armen und Beinen auf, und an beiden Füßen schwollen

die Gelenke an. Die Beweglichkeit in den Gelenken an Fuß, Hand, Knie und der Hüfte wurde immer schwieriger und äußerst schmerzhaft. Im Verlauf der großen Nerven traten Druckpunkte auf. Die P.S.R. und A.S.R. waren nicht auslösbar. Salicylate brachten hier keine Besserung, dagegen trat ein wesentlicher Fortschritt nach Salyrgan ein. Ueber die Dauer der Erkrankung fanden sich keine Angaben.

Von einem eigenartigen Fall berichtet Schmautzer. Der Patient war Gastwirt, hatte immer stark getrunken und war jetzt an einem Speiseröhrenkrebs erkrankt. 5 Jahre vor der jetzigen Erkrankung hatte er einen Gelenkrheumatismus durchgemacht. Bei diesem Patienten war der Plexus brachialis rechts druckempfindlich und der Arm wegen Schmerzen im Verlauf der Armnerven in der Beweglichkeit etwas eingeschränkt. Einige Tage später trat eine bedeutende Schwellung an der Streckseite des rechten Oberarmes auf. Zur gleichen Zeit erkrankte die 10-jährige Tochter an Polyarthritis und Endocarditis.

Von einem 30-jährigen Patienten, der mit 12 Jahren Gelenkrheumatismus durchgemacht hatte, berichtet Fröhlich. $1^1/_2$ Jahre vor der Erkrankung hatte er viele Erkältungen durchgemacht und hatte seitdem viel unter Mattigkeit und Muskelschmerzen zu leiden. Aus der Anamnese schließt Fröhlich auf eine frühere Beteiligung der Schlingmuskulatur. Nun wurde besonders das rechte Schultergelenk, der rechte Oberarm, weniger auch links befallen. In der hiesigen Univ.-Hautklinik wurde die Erkrankung als D. erkannt. In der Nervenklinik wurde der Lassègue bdsts. positiv gefunden. Ferner wurden atypische Muskelatrophien insofern festgestellt, als trotz des fortgeschrittenen Bildes die kleinen distalen Extremitätenmuskeln fast ganz verschont waren. Bei der Prüfung mit dem elektrischen Strom ergab sich eine hochgradige quantitative Herabsetzung der Zuckung für beide Stromarten in den befallenen Muskelgebieten. Unter Wärmeapplikation und Salicyl trat eine Besserung im Laufe des nächsten Jahres ein.

Von einem Fall von D. bei einem 23-jährigen Patienten, bei dem die Beteiligung der Gelenke sicher war, das Befallensein der Nerven aber fraglich blieb, teilt Gottstein mit. Bevor Gottstein diesen Patienten sah, war er als Gelenkrheumatismus angesehen worden. Die Gelenke und später auch Arme und Beine in ganzer Ausdehnung sollen geschwollen und sehr schmerzhaft gewesen sein. Von anderer Seite wurden danach wieder die Knie- und Fußgelenke geschwollen und schmerzhaft gefunden. Am Herzen wurde ein systolisches Geräusch festgestellt.

Gottstein stellte die Diagnose D. Ob Druckpunkte der Nerven bestanden, war wegen der großen allgemeinen Empfindlichkeit nicht zu prüfen. Später schien der N. ulnaris beiderseits schmerzempfindlich zu sein. Die P.S.R. waren auffallend gesteigert, sonst waren keine Zeichen von Störungen seitens der Nerven. 14 Tage nach der Entlassung aus der Klinik traten Schmerzen in beiden Fußgelenken und später auch in den Ellenbogengelenken bei Druck und Bewegung auf. Salicylpräparate brachten bald Besserung.

Es soll nun eine übersichtliche Zusammenstellung der jetzt erwähnten D.-Fälle mit Gelenkbeteiligung folgen. Um eventuelle Gesetzmäßigkeiten darüber zu erkennen, welche Gelenke in der Regel beteiligt sind, ob die Beteiligung vor oder während der D. stattfindet, wie die Prognose dieser Fälle ist, und wie lange die Erkrankung dauert, habe ich diese Frage in einzelnen Spalten, soweit es aus dem Text zu ersehen war, beantwortet.

Dermatomyositis-Erkrankungen mit Gelenkbeteiligung.

Autor	Jahr der Veröffentlichung	Welche Gelenke waren befallen?	Zu welcher Zeit war die Gelenkbeteiligung?	Verlauf	Dauer	Alter u. Geschlecht
Herz	1894 2 Fälle	Talocruralgelenk	während	geheilt	?	20 weibl.
		Ellenbogengelenk	während	geheilt	?	55 weibl.
Buss	1894	Kniegelenk, Erguß	während	?	?	22 männl.
Risse	1897	bes. re. Kniegelenk, Erguß	vor 2 J. u. während	?	?	35 männl.
Struppler	1900 2 Fälle	bde. Kniegelenk u. li. Ellenbogeng.	zu Beginn u. während	† Laryuxoedem	?	33 männl.
		Knie-, Knöchel- u. Handgelenk	vor 5 J. u. während	? syst. diast. Geräusch am Herzen	?	24 männl.
Streng	1904	die Gelenke, in beiden Kniegelenken Erguß	während	† ak. Herzlähm., Aortenklappe, Auflagerungen	¾ J.	63 weibl.
Jessen	1904	die Gelenke, bes. der unteren Gliedmaßen	zu Beginn	geheilt, Salicyl	3½ Mon.	32 weibl.
Edenhuizen	1906	Fuß-, Knie- u. Hüftgelenk re.	2 J vorh. u. zu Beginn	geheil, Endocarditis	3½	21 weibl.
Fahr	1921	Schulter-, Ellenbogen-, Hüft- und Kniegelenk	Vor 17 J. erneut seit 2—3 J. auch während	† Herzinsuffiziens, lautes systol. Geräusch	6 Mon. im Krebs	36 weibl.
Krömer	1921	fast alle großen Gelenke	3 J. u. 14 Tage vorher	nach Neo. S. Besser.	?	16 männl.
Weber, Parkes, Gray	1925	schmerzhafte Gelenkschwellungen. Welche Gelenke?	mit 8 J. u. während	Salicyl brachte allmählich Besserung	mit einigen Woch. Unterbrechung 1½ J.	22 männl.
Königstein	1931	große Gelenke	während	noch krank	schon 3 J.	17 weibl.

Autor	Jahr der Veröffentlichung	Welche Gelenke waren befallen?	Zu welcher Zeit war die Gelenkbeteiligung?	Verlauf	Dauer	Alter u. Geschlecht
Mc. Garrahan	1934	Hand- und Sprunggelenke	zu Beginn u. während	4 Wo. nach Vaccine-behandlung Besserung	?	23 männl.
Dietrich	1926	Ellenbogengelenke	während	?	?	?
Chvostek	1933	arthritische Veränderungen. Wo?	während	?	?	?
Woods	1931	alle Gelenke der Gliedmaßen u. Kiefergel.	während	geheilt	?	47 weibl.
Davison	1929	teilweise A kylose der Schulter- u. Ellenbogengelenke	während	† Bronchopneumonie. systol. Geräusch	½ J.	24 weibl.
Bender	1933	Schulter-, li. Ellenbogengelenk, bes. li. Kniegel., Fingergel.	seit dem 25. Lebensjahr u. während	geheilt	?	47 weibl.
Sluczewski	1931	Fuß-, Knie-, Hüft- u. Handgelenke	während	geheilt, Salyrgan bringt Besserung	?	21 weibl.
Schmautzer	1914	?	5 J. vorher	?	?	?
Fröhlich	1932	? z. Zt. Schultergelenk	mit 12 J. u. während	Besserung im nächsten J. m. Wärme u. Salicyl	etwa 2 J.	30 männl.
Gottstein	1907	Fuß-, Ellenbogen- u. Kniegel.	vor, während u. erneut 14 Tage n. Entlassung	Der letzte Schub durch Salicyl gebessert	?	23 männl.
Senator (im Nerventeil erwähnt)	1888	?	vor 5 J. Gelenkrheum.	jetzt D. mit Nervenbeteiligung	?	33 männl.

Aus dieser Zusammenstellung geht hervor, daß von den Gelenken am häufigsten das Kniegelenk beteiligt ist. Von den 15 Fällen, bei denen die beteiligten Gelenke genau angegeben sind, ist das Kniegelenk 10mal betroffen. In 3 Fällen fand sich sogar ein Erguß im Kniegelenk als Ausdruck dafür, daß gerade dieses Gelenk am stärksten angegriffen war. Mit 7maliger Beteiligung folgt das Ellenbogengelenk, während das Hüft-, Sprung-, Schulter- und Handgelenk nur je 3mal mitergriffen sind. Die kleinen Gelenke der Finger und Zehen sind kaum beteiligt, ebenso ist das Kiefergelenk nur 1mal mit befallen.

Der Zeitpunkt der Gelenkbeteiligung fällt in 19 Fällen von den angeführten 24 Gesamtfällen mit der D.-Erkrankung zusammen. 9 davon hatten schon früher eine Gelenkerkrankung durchgemacht. In 3 Fällen geht die Polyarthritis der D. unmittelbar voraus, um während der D. nachzulassen. Nur in 2 Fällen ist in der Anamnese Polyarthritis (5 Jahre vor der D.) erwähnt, ohne daß sich diesse während der D. wieder gezeigt hätte.

Die Prognose dieser Fälle mit Gelenkbeteiligung scheint keineswegs schlechter zu sein als sonst. Von 16 Erkrankungen, bei denen der Ausgang angegeben ist, verliefen nur 4 letal. Diese Zahlen würden ein etwas günstigeres Verhältnis ergeben, da sonst die Mortalität bei D. mit 50—60 % angegeben wird. In 5 Fällen sind Zeichen einer Endokarditis angegeben. Die Polyarthritis bei D. tritt also mit den gleichen Komplikationen auf, wie es die Polyarthritis rheumatica sonst zu tun pflegt. Die Beeinflußbarkeit der Gelenkbeschwerden durch Salicylpräparate scheint hier aber wesentlich schlechter zu sein. Nur in 4 Fällen zeigte sich nach Salicyl eine Besserung; dabei traten diese Erfolge mit Salicyl auch nur (besonders in 2 Fällen) sehr langsam ein.

Objektiv findet man als Zeichen der Gelenkbeteiligung wie beim Gelenkrheumatismus Schwellung, Rötung, Schmerzhaftigkeit besonders bei Bewegungen und Bewegungseinschränkung an den Gelenken. Häufig kann man auch schubweisen Verlauf beob-

achten, wobei die einzelnen Schübe von Fieber begleitet sein können. Subjektiv können die Patienten unter der Gelenkbeteiligung stark zu leiden haben, denn die Schmerzen können äußerst heftig auftreten und die Bewegungseinschränkung kann auch sehr hochgradig sein. In anderen Fällen stehen wieder die Schmerzen von Seiten der Muskulatur so im Vordergrund, daß eine Gelenkbeteiligung überhaupt nicht sicher festgestellt werden kann, zumal ja eine Bewegungseinschränkung sehr wohl auch von der Muskulatur herrühren kann. An den Knochen der Gelenke können auch gröbere anatomische Veränderungen auftreten; so spricht z. B. Bender von Knochenauftreibung und starker Deformation, und Fahr fand bei der Sektion an der Synovia des Knies leichte Usuren und sulzige Verdickungen. Daß es auf Grund solcher Veränderungen auch zu Ankylosen kommen kann, ist selbstverständlich. Begünstigt wird diese Ankylosebildung noch durch eine Mitbeteiligung der umliegenden Muskulatur, weil dadurch das Gelenk noch weniger bewegt wird.

Bei der Beteiligung der Geschlechter scheint kein Unterschied zu bestehen. Das am häufigsten befallene Lebensalter scheint wie bei der D. ohne Gelenkbeteiligung das 2. und 3. Jahrzehnt zu sein. Von den 24 Patienten waren nur 5 über 35 Jahre. Bei weitem die meisten waren zwischen 15 und 25 Jahre.

Neuromyositis.

Es soll nun im zweiten Abschnitt dieser Arbeit auf die Beteiligung der Nerven eingegangen werden. Gerade bei diesen Fällen wurde häufig eine Fehldiagnose gestellt. So wurde bei dem Fall von Fuhs von dem Neurologen eine rasch u. atypisch verlaufende Form der progressiven spinalen Muskelatrophie angenommen, und auch Wagner war ursprünglich geneigt, die Erkrankung als eine akute progressive Muskelatrophie aufzufassen. Bei der Beurteilung, ob bei einem Fall die Nerven mitergriffen sind oder nicht, halte ich das Vorhandensein von Druckschmerzhaftigkeit entlang den Nerven-

bahnen, Sensibilitätsstörungen, motorische Lähmungen, Ataxien, Atrophien und den histologischen Befund für ausschlaggebend. Weniger wurden dabei Abweichungen von der normalen Erregbarkeit auf beide Stromarten bewertet. Die Prüfung der elektrischen Erregbarkeit der Muskulatur stößt ja auch wegen großer Schmerzhaftigkeit auf große Schwierigkeiten. Desgleichen wurden herabgesetzte, fehlende oder, was seltener zu finden war, gesteigerte Reflexe als nichts Beweisendes für eine Nervenbeteiligung angesehen. Bei diesen beiden Untersuchungsmethoden ist eine Abweichung von der Norm nicht wunderlich, wenn man bedenkt, daß bei der D. die Muskulatur, die Haut und das Unterhautzellgewebe meist schwer erkrankt sind und oft ein dickes Oedem aufweisen. Es wurden deshalb Fälle, die dies als einziges Zeichen für eine Nervenbeteiligung aufwiesen, nicht angeführt.

Schon Wagner fand 1887 bei einer 34-jährigen Frau die Nerven in den letzten Wochen der Krankheit mitbeteiligt. Die Patientin hatte eine Woche lang stärkere Schmerzen im Nacken, an den Schultern, Handgelenken und den Beinen. Es entwickelte sich schließlich das Bild der D. mit Oedemen und Muskelsteifigkeit. Dabei hatte die Patientin an den Vorderarmen Kriebeln und Taubsein. Wagner meint, daß hier in den letzten Lebenswochen eine Verwechslung mit einer Neuritis wohl möglich gewesen wäre, besonders wenn man annimmt, daß die Muskel- und vasomotorischen Nerven auffallend stark, die sensiblen sehr wenig afficiert waren. Bei der Sektion zeigten aber die Nerven keinen krankhaften Befund.

Wagner führt noch einen Fall an, den Eisenlohr beobachtete, bei dem durch die histologische Untersuchung auch anatomisch die Erkrankung der Nerven bestätigt wurde. Bei der Aufnahme des 25jährigen Patienten waren beide untere Extremitäten hochgradig gelähmt, die betroffenen Muskeln mager, ganz schlaff und druckempfindlich. Die Oberschenkel waren schon spontan schmerzhaft und an der Haut der Fußsohlen hatte der Patient schmerzhafte Sensationen und starke Hyperaesthesie. Die Sensibilität war normal. Bei der Sektion fand sich an der Muskulatur Atrophie, Degeneration und Verlust der

Querstreifung. An den Muskelnerven und an den Stämmen der Nn. ischiadici fanden sich degenerative Veränderungen: einfache Atrophie der Fasern, körniger Zerfall des Markes, Umwandlung der Nervenfasern zu feinen, blassen, durch langgestreckte Kerne ausgezeichnete Fäden.

Ebenso fand Hepp im gleichen Jahr bei seinem Fall das Verhalten der Nerven auffällig und achtete bei der Sektion genau auf Veränderungen an den Nerven.

Die Sehnenreflexe fehlten an Armen und Beinen vollständig. Der Bauchdeckenreflex fehlte ebenfalls, nur der Kitzelreflex an der Planta pedis war erhalten. An den Armen und den Unterschenkeln ergab weder der faradische noch der galvanische Strom eine Reaktion. Dazu bemerkt der Verfasser, daß das Oedem nicht so stark gewesen sei, daß eine Reaktion deshalb nicht hätte zustande kommen können. Bei der Sektion zeigten die Armnerven etwas Rötung, aber keine Degenerationserscheinungen.

Von 2 Fällen, bei denen die Nervenbeteiligung viel ausgeprägter war, berichtet Senator.

Bei dem 1. Fall handelt es sich um einen 24-jährigen Mann, der an einer Phthise litt. Bei der Einlieferung ins Krankenhaus waren die Füße in paralytischer Kontraktur und die Muskeln der Beine atrophisch schlaff. Die Sensibilität der Beine war stark gestört, die Hautreflexe herabgesetzt, die P.S.R. aufgehoben. An den Armen war die aktive Beweglichkeit auch, jedoch nicht so stark herabgesetzt. Desgleichen war die Atrophie der Muskulatur und die Sensibilitätsstörung nicht so stark vorgeschritten. Die S.R. waren normal. An den Beinen war die galvanische und die faradische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln herabgesetzt und es zeigten sich Andeutungen von E. A. Reaktionen. Der Patient starb an seiner Tbc. Die Sektion zeigte an den Nn. ischiadic., medial. und radial. parenchymatöse und interstitielle Neuritis. Die Muskulatur zeigte starke Hyperämie selbst der kleinsten Gefäße und starke Kernwucherung in den Interstitien, kurz das Bild einer frischen Myositis interstitialis.

Der 2. Patient, ein 33-jähriger Mann, hatte vor 5 Jahren einen Gelenkrheumatismus durchgemacht. Jetzt war die Muskulatur schlaff und bei Druck ungemein schmerzhaft. Die Kniephänomene waren erloschen und die galvanische und faradische Erregbarkeit herabgesetzt. E. A. R. waren angedeutet. Während später die Empfindlichkeit der Muskulatur nachließ, entwickelten sich an den Beinen eine Druckschmerzhaftigkeit der Nervenstämme und Sensibilitätsstörungen.

Möbius teilt einen Fall von Jakoby mit. Bei einem 35-jährigen Manne entwickelte sich allmählich eine typische D., bei der die Waden-, Oberschenkel-, Arm- und Rumpfmuskulatur befallen war. Die Haut war gerötet und ödematös. Die Nervenbahnen waren nicht druckempfindlich. Es trat starker Muskelschwund ein und nach einigen Monaten starb der Patient. Die histologische Untersuchung ergab für die Muskeln das typische Bild, die Nervenzweige zeigten „anscheinend sekundäre Veränderungen".

Strümpell beobachtete einen Fall von D., bei dem viele Symptome einer Neuritis bestanden, der histologische Befund aber an den Nerven keine Veränderungen erkennen ließ.

Die aktive Beweglichkeit bei dem Patienten war bis auf kleine Reste geschwunden. Der passiv etwas erhobene Arm fiel beim Loslassen völlig schlaff herab. Die Muskeln und die Gegend der Nervenbahnen waren stark druckempfindlich. Der P.S.R. war fast vollkommen erloschen, ebenso die Erregbarkeit auf beide Stromarten. Das rechte Augenlid zeigte eine deutliche Ptosis und die Bulbusbewegungen waren zweifellos beschränkt. Wie schon gesagt, erwiesen sich hier die Nerven histologisch völlig intakt.

Strümpell meint, daß die Unterscheidung der Polymyositis (D) und Polyneuritis wegen der wahrscheinlich verwandten Aetiologie schwierig ist. Er lehnt ab, daß bei der Polyneuritis die Muskeln secundär so stark miterkranken könnten, daß sie das Bild der D. zeigten, da ja Senator bei der histologischen Untersuchung gleichzeitig eine interstitielle Myositis und eine Neuritis vorfand.

Löwenfeld schildert einen Fall, bei dem klinisch keine Symptome einer Nervenerkrankung vorlagen die mikroskopische Untersuchung nach dem Tode aber anatomische Veränderungen ergab. Die Medulla oblongata und spinalis war normal, aber die vorderen Wurzeln und die peripheren Nerven waren degeneriert, die letzteren in geringerem Maße. Im übrigen ergab der histologische Befund der Muskeln und der Haut das Bild der D. Da von seiten der Nerven vorher keine Symptome bestanden, so ist er der Ansicht, daß die Muskel- und Hauterkrankung das Primäre war.

Fraenkel fand bei einer Erkrankung einer 32-jährigen Patientin nach einer chronischen, eitrigen Otitis media an der Streckseite der Finger der linken Hand die Sensibilität deutlich herabgesetzt, so daß Pinselberührungen ungenau empfunden wurden. Im übrigen fand er die Sensibilität normal, es fehlten auch andere Symptome einer Nervenerkrankung.

Lewy beobachtete einen Fall bei einer 25-jährigen Patientin. Die Krankheit setzte mit rheumatischen Beschwerden, roseolaähnlichem Exanthem und Fieber ein. Dann traten charakteristische Hautschwellungen besonders an den Beinen auf. Nach Entfieberung resultierte eine Atrophie der Muskulatur des rechten kleinen Fingers und linken Daumenballens mit Sensibilitätsstörungen und Entartungsreaktionen (partielle Form). Zu gleicher Zeit erkrankte der 70-jährige Vater und die 65-jährige Mutter an Purpura. Lewy ist für eine einheitliche Aetiologie dieser Fälle.

Einen weiteren Fall von D. teilt v. Kornilow mit, bei dem er die Diagnose Polymyositis und Polyneuritis, letztere in schwächerem Maße, stellte. Es trat bei dem Patienten plötzlich eine fast komplette Lähmung der Arme und Beine auf. Bewegungen waren zwar noch vorhanden aber nur noch schwach. Die Muskeln waren sehr empfindlich, vielleicht bestand auch eine gewisse Schmerzhaftigkeit der Nervenstämme. Die Sensibilität war normal, spontan hatte der Patient keine Schmerzen. Die histologische Untersuchung ergab, daß die Nerven vollkommen intakt waren.

Von einem 35-jährigen Metzger, der dem Trunk stark ergeben war, berichtet Baer. Inwieweit bei diesem Patienten der Potus schuld ist an der Mitbeteiligung, läßt sich natürlich nicht feststellen. Der Patient hatte stark unter schmerzhaften Muskelschwellungen zu leiden. Die Nervenstämme waren druckempfindlich, vorübergehend trat an der rechten Hand Kribbeln auf. Bei Druck auf den Plexus brachialis verspürte der Patient ausstrahlende Schmerzen bis in die Finger. Die Krankheitsdauer war hier auffällig kurz, der Patient konnte nach 6 Wochen wieder fast geheilt aus dem Krankenhaus entlassen werden.

Von Bergmann erfahren wir von einem Fall, bei dem die Erkrankung der Nerven vorausging. Die Familie hatte vorher Typhus durchgemacht. Der Patient litt an Appetitlosigkeit und an unbestimmten Schmerzen in der linken Seite. Nach Diätverordnung trat Besserung ein, die aber bald einem mehrere Tage anhaltenden Schmerz entlang dem linken N. ischiadic. Platz machte. Nach einem Monat entwickelte sich bei dem Patienten die typische D.

Kankeleit berichtet von einer 38-jährigen Patientin, die früher eine Drüsen- und Hüftgelenktbc. durchgemacht hatte. Die Druckempfindlichkeit der Nervenstämme und die Erregbarkeit auf elektrischen Strom konnte wegen der Oedeme und deren große Schmerzhaftigkeit nicht geprüft werden. Es bestand keine Lähmung, die Sensibilität war normal. Die P.S.R. waren negativ, Oppenheim und Babinski (re. = li.) positiv. Bei einer ausgiebigen Untersuchung des Z.N.S. zeigte in der Cauda equina ein ziemlich zentral gelegenes Bündel Zerfall und Verlust der Markscheiden. Kankeleit ist der Ansicht, daß der Markscheidenzerfall eher Folgezustand der schweren Muskelerkrankung ist, als daß er eine ursächliche Bedeutung haben könnte. Er ist damit derselben Meinung wie Jakoby, der auch von „anscheinend secundären Veränderungen" an den Nerven spricht.

Einen weiteren Fall beobachtete Morawiecka bei einem 8-jährigen Mädchen einige Monate nach einem Schar-

lach. Die Lider waren geschwollen, das Unterhautzellgewebe verdickt, die Muskeln der oberen Extremitäten und der Glutäalgegend atrophiert und narbig, die der Unterschenkel infiltriert und hart. Die Druckempfindlichkeit war vermindert. Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln fehlte, auf galvanischen und faradischen Strom reagierten die Muskeln nur vermindert.

Einen klinisch eindeutig für Mitbeteiligung der Nerven sprechenden Fall schildern uns Rosenthal und Hoffmann. Bei einem 19-jährigen Mädchen begann die Erkrankung plötzlich mit Fieber und Schmerzhaftigkeit fast der gesamten Muskulatur. Ein excidiertes Muskelstück sicherte die Diagnose: Myositis, nachdem man vorher an fieberhaften Muskelrheumatismus, an Polyneuritis und vor allem an Trichinose gedacht hatte. Es trat eine starke und hartnäckige, den Muskelschmerz überdauernde Druckschmerzhaftigkeit der großen Nervenstämme der Extremitäten auf. Dazu zeigten sich vorübergehend qualitative Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit.

Einen Fall von ausgedehnter Mitbeteiligung der Nerven schildert uns Kerl. Im Anschluß an eine Blutvergiftung trat eine starke Schwellung und starke Rötung der linken Hand auf. Desgleichen bildete sich im Gesicht eine ödematöse und an den oberen Extremitäten eine teigige Schwellung. Bei einer Untersuchung von Neurologen wurde eine Druckempfindlichkeit der großen Nervenstränge im Bereich des Schädels und des linken Plexus brachialis bis hinunter zum Nervus brach. und med. festgestellt. Die Handmuskulatur war atrophisch. Auch der rechte N. med. und der linke N. femoralis und peroneus zeigten Druckschmerzhaftigkeit und in ihren Gebieten Sensibilitätsstörungen. Radiumbäder brachten eine Besserung der neuritischen Symptome, jedoch führte eine Bronchitis wieder zu einer Verschlechterung. Da die Haut sehr starke atrophische Veränderungen aufwies, und da Hautatrophien auf rein nervöser Basis manchmal beobachtet werden, ist Kerl der Meinung, daß die Nervenläsion für die Atrophie als ursächliches Moment in Frage kommen könnte. In seinem Fall glaubt er, daß die Dermatomyositis und

Neuritis mit der vorausgehenden Blutvergiftung in Zusammenhang zu bringen sind. Kerl erwähnt noch, daß Steinfeld einen ähnlichen Fall beobachtet hat.

Fuhs berichtet auf der Wiener Dermatologischen Gesellschaft von einem 17-jährigen Mädchen, bei der die Affektion $2^1/_2$ Jahre vorher mit roten Flecken und zeitweisen Schwellungen im Gesicht begann. Bald wurden auch andere Hautbezirke in Mitleidenschaft gezogen und es entwickelte sich ein buntes Bild mit atrophischen, teilweise auch sklerodermieartigen Veränderungen, mit Gefäßerweiterungen, Hämorrhagien und Pigmentverschiebungen. Neben den Hauterscheinungen bildete sich bald eine hochgradige Atrophie der Schultergürtel- und Armmuskulatur aus, die mit einer stärkeren Einschränkung der Auf- und Rückwärtsbewegung der Arme verbunden ist. Ebenso kommt es auch zu Atrophie der Muskulatur des Rumpfes und der unteren Extremität. Es besteht ferner eine galvanische und faradische Untererregbarkeit der Muskulatur am Schultergürtel und den oberen Extremitäten, nur an der Unterschenkelmuskulatur waren vereinzelte Zuckungen auslösbar. Vom Neurologen (Klinik Pötzl) wird deshalb eine rasch und atypisch verlaufende Form der progressiven spinalen Muskelatrophie angenommen.

Einen Fall bei einem 18-jährigen Chauffeur beobachtete Marinesco. Die Krankheit begann mit zunehmender Muskelschwäche besonders der Extremitäten. Bald stellten sich auch Schluckbeschwerden ein und die Haut wurde mitergriffen. Die Sehnenreflexe waren abgeschwächt, ebenso war die elektrische Erregbarkeit der Muskeln vermindert. Die Sensibilität war normal. Der Patient starb nach 5-monatlicher Krankheitsdauer an einer Pneumonie, wahrscheinlich an einer Schluckpneumonie. Die Sektion ergab neben den Muskel- und Hautveränderungen, daß die Nervenfasern im subcutanen Gewebe geschwollen waren. Bei Anwendung der Herxheimerschen Fettfärbung erschien das Mark granulär. Um die Nerven allgemein fanden sich perineuritische entzündliche Prozesse.

Einen weiteren Fall mit einer Schluckstörung bei D. teilen uns Marcus, Israel und Weinstein mit. Der 44-jährige Patient klagte anfangs über Wundsein und Schwächegefühl in den Armen. Später wurden diese Symptome allgemein und es entwickelte sich eine progressive Schluckstörung. Post mortem ergab die Untersuchung Ulcerationen des Oesophagus und Dickdarms mit neurotrophischen Veränderungen der entsprechenden Ganglien. Ferner zeigte der Larynx und die Glottis Oedeme und die Muskulatur Zeichen einer Myositis.

Desgleichen kommt es sehr bald zu einer Schluckstörung bei dem 18-jährigen Arbeiter, von dem Meyersohn und Shitomirskaja berichten. Die Erkrankung begann mit Schmerzen in Armen und Beinen. Nach $3^1/_2$ Monaten geriet öfter die flüssige Speise in die Nase, die Stimme wurde rauh und näselnd und es entwickelte sich eine Schluckstörung. Die Muskeln wurden derb und druckempfindlich, das Gesicht war aufgedunsen und starr. Die Nn. ischiadici, radiales und ulnares waren druckempfindlich. Die Schmerz-, Tast- und Temperaturempfindlichkeit war an den Extremitäten herabgesetzt. Aktive Bewegungen waren an den unteren Extremitäten nicht möglich. Der Verlauf der Krankheit zeigte Exacerbationen und Remissionen, die Muskeln wurden immer mehr atrophisch. Am Kopf zeigte sich Haarausfall und Hautschälen, an der Haut zahlreiche, teilweise mit Schorf bedeckte Geschwüre. Der Patient hatte teilweise Fieber, es entwickelte sich eine Milzschwellung und schließlich trat der Tod ein. Leider ist keine Todesursache und kein histologischer Befund angegeben.

Auch Schuermann fand bei 2 Fällen eine Mitbeteiligung der Nerven (Klinik Bonnhoeffer). Bei dem ersten Fall handelte es sich um eine 36-jährige Patientin, bei der vor dem Auftreten der ersten Muskelsymptome $^1/_2$ Jahr Hautjucken bestand. Auf Höhensonnenbestrahlung reagierte die Haut der Patientin mit heftigem Juckreiz und entzündlichen Rötungen. An den Plexus brachiales beiderseits und den Nn. occipitalis major und minor wurde eine Druckempfindlichkeit festgestellt, ebenso wurde der Ischiadicus bei Austritt

aus dem Becken etwas druckempfindlich gefunden. Die elektrische Untersuchung ergab keine krankhaften Veränderungen. Die Patientin wurde nach insgesamt 18 monatlicher Krankheitsdauer bis auf nicht rückbildungsfähige atrophische Veränderungen geheilt.

Der 2. Fall betrifft eine 54-jährige Falzersfrau, die seit einem Douglasabszeß vor 18 Jahren amenorrhoisch war. Die jetzige Erkrankung begann vor 3 Jahren mit heftigem Jucken und roten Flecken im Gesicht und dem Brustausschnitt. Bald wurden auch andere Anteile der Haut befallen, und es entwickelte sich das bunte Bild der Hautveränderungen bei D. Die Patientin fühlte sich sehr schwach, so daß ihr alle Bewegungen schwer fielen. Die neurologische Untersuchung (Klinik Bonnhoeffer) ergab „ausgesprochene Druckschmerzhaftigkeit der großen Nervenstämme". Die Reflexe und die elektrischen Untersuchungen ergaben normalen Befund. Unter der Behandlung mit Solganal trat allmählich eine wesentliche Besserung auf.

Es folgt jetzt eine Zusammenstellung der D.-Fälle mit Nervenbeteiligung in einer Tabelle, um eine bessere Uebersicht zu erzielen. Die 6 Fälle, die auch noch Gelenkbeteiligung aufweisen und schon im 1. Teil ausführlich angeführt wurden, sind am Schluß der Tabelle mit eingesetzt.

Dermatomyositis-Erkrankungen mit Nervenbeteiligung.

Autor	Veröffentlichung	Klinische Symptome der Nervenbeteiligung	histolog. Befund d. Nerven	Alter u. Geschlecht	Besonderheiten
Wagner	1887	Kribbeln u. Taubsein der Vorderarme	—	34 weibl.	†
Eisenlohr	von Wagner 1887 veröffentlicht	hochgradige Lähmung beider Beine Hyperaesthesie der Fußsohlen	degenerative Veränderungen an d. Muskelnerven u. d. Nn. ischiad.	25 männl.	†
Hepp	1887	Sehnenreflexe neg., beide Stromarten ergeben an Arm und Unterschenkel keine Reaktion	Armnerven zeigen etwas Rötung	—	†
Senator	1888	Lähmung, Atrophien, Sensibilitätsstör. der Beine, elektr. Unterregbarkeit	An Nn. ischiadic. rad. u. med. parenchymatöse u. interstitielle Neuritis	27 männl.	† Phtise
		elektr. Unterregbarkeit, E. A. angedeutet. Sensibilitätsstör. Nervenstämme druckschmerzh.	—	33 männl.	Nervensymptome entwickeln sich voll beim Schwinden der Muskelerscheinung.
Jakoby	1889 von Möbius	—	die Nervenzweige zeigen anschein. sekund. Veränd.	35 männl.	†
Strümpell:	1891	Lähmung. Nervenstämme schmerzhaft. Ptosis	histol. o. B.		†
Löwenfeld	1890	—	Degeneration der vord. Wurzeln weniger der peripheren Nerven		†
Fraenkel	1894	Sensibilität an Streckseite der Finger der li. Hand herabgesetzt	—	32 weibl.	
Lewy	von Pfeiffer 1896 erwähnt	Atrophie kl. Muskeln. Sensibilitätsstör. E. A.	—	25 weibl.	
Kornilow	1897	fast komplette Lähmung der Extremit. Nervenbahnen schmerzhaft?	vollk. intakt		†
Baer	1904	Nervenstämme u. Pl. brachialis druckschmerzhaft. Kribbeln an der re. Hand	—	35 männl.	starker Potus
Bergmann	1910	Schmerz entlang des li. N ischiadicus	—		
Kankeleit	1916	P. S. R. neg. Oppenheim u. Babinski +	In d. Cauda equina zeigt ein zentrales Bündel Degeneration	38 weibl.	†
Morawicka	1925	Druckschmerz vermindert, Atrophien elektr. Unterregbarkeit		8 weibl.	

Autor	Veröffentlichung	Nervenbeteiligung	d. Nerven	Geschlecht	Besonderheiten
Rosenthal u. Hoffmann	1924	starke Druckschmerzhaftigkeit der großen Nervenstämme, qualit. Veränd. d. elektr. Erregb.	—	19 weibl.	
Kerl	1931	Druckempfindlichkeit der großen Nerven. Atrophien u. Sensibilitätsstörungen	—	66 weibl.	
Fuhs	1931	starke Artophien, elektr. Untererregbarkeit	—	17 weibl.	noch krank
Marinesco	1932	Sehnenrefl. u. elektr. Erregbark. herabgesetzt	Um die Nerven fanden sich perineuritische entz. Prozesse	18 männl.	† Schluckstörung
Markus, Israel, Weinstein	1937	Ulcerationen des Oesophagus u. Dickdarms	neurotrophische Veränderungen der entsprechenden Ganglien	44 männl.	† Schluckstörung
Meyersohn u. Shitomirskaja	1937	Sensibilitätsstör. Atrophien und Lähmungen. Nn. ischiadic. uln. und rad. druckempfindlich	—	18 männl.	† Schluckstörung
Schuermann		Nn. occipital. u. ischiadic. u. Plex. brach. druckempfindlich	—	36 weibl.	—
		große Nervenstämme druckempfindlich		54 weibl.	Solganol bringt Besserung
Bender	1933	Empfindlichkeit der Nervenstämme am li. Arm u. Bein	—	55 männl.	mit Gelenkbet.
Sluczewski	1931	Druckpkte im Verlauf großer Nerven. P. S. R. A. S. R. —	—	21 weibl.	"
Schmautzer	1914	Plex. brach. druckempf. Armnerven schmerzhaft	—	—	† starker Potus Speiseröhrenca.
Fröhlich	1932	Lassèque +, elektr. Erregbarkeit hochgr. herabgesetzt, atyp. Muskelatroph.	—	30 männl.	Gelenkbeteiligung
Gottstein	1907	Druckpunkte? N. ulnaris bdsts. scheint schmerzempf. P. S. R. auffallend gesteigert	—	25 weibl.	"
Fahr	1921	klinisch keine Nervensymptome	An den Nerven Degenerationsherdchen im Sinne einer schleimigen Degeneration	36 weibl.	Gelenkbeteiligung † Herzinsuffiz.

Aus dieser Uebersicht ergibt sich, daß die klinischen Symptome, die für eine Nervenbeteiligung sprechen, durchaus nicht immer mit dem histologischen Befund übereinstimmen. Von den 13 Fällen, die zur Sektion kamen, zeigen 6 den zum klinischen Bild ungefähr passenden histologischen Befund. In 3 Fällen (Strümpell und v. Kornilow, weniger Wagner), bei denen man doch dem klinischen Bild nach mit anatomischen Veränderungen an den Nerven rechnet, wird extra angegeben, daß der histologische Befund normal ist. Bei dem Fall von Meyersohn und Shitomirskaja ist kein histologischer Befund angegeben. Andererseits wurden bei den Fällen von Jakoby, Löwenfeld und Fahr, obwohl klinisch gar keine Symptome von seiten der Nerven bestanden, anatomische Veränderungen gefunden. Aus dieser Tatsache läßt sich vermuten, daß bei einer Reihe von D.-Fällen die Nervenbeteiligung vielleicht unerkannt bleibt. Ich fand bei einer durchgearbeiteten Literatur von etwa 200 D.-Fällen 29 mit Nervenbeteiligung, d. h. 15 %. Diese Zahl würde sich aus dem eben angeführten Grunde vielleicht noch erhöhen. Außerdem muß man in Rechnung stellen, daß von einer Anzahl von Fällen nur sehr kurz berichtet wird und daß dabei vielleicht gering vorhandene Nervensymptome unerwähnt bleiben.

Bei der gewöhnlichen Polyneuritis handelt es sich um eine Erkrankung der peripheren Nerven, und im allgemeinen nimmt die Intensität der pathologischen Veränderungen von der Peripherie zum Zentrum ab. Das Zentralnervensystem ist aber nicht erkrankt, so daß auch Pyramidenbahnsymptome niemals beobachtet werden. Bei der D. mit Nervenbeteiligung beschränkt sich die Erkrankung aber nicht nur auf die peripheren Nerven, sondern es wird auch das Zentralnervensystem (Kankeleit fand in der Cauda equina an einem zentralen Bündel Zerfall und Verlust der Markscheiden, der Babinski war positiv gewesen), die Ganglien (Fall von Markus, Israel, Weinstein) und die vorderen Wurzeln (Löwenfeld) befallen. Wagner und Unverricht fanden bei der Sektion das Gehirn blaß und feucht, was später von Kanke-

leit u. a. bestätigt wurde. Diese seröse Durchtränkung ist schon als leichteste Form einer Erkrankung aufzufassen.

Von den angeführten 29 Fällen verliefen 14 letal. Die Prognose ist also durchaus dubiös, denn es muß berücksichtigt werden, daß noch einige Patienten während der Veröffentlichung krank waren, und daß bei anderen Fällen keine Angaben über den weiteren Verlauf vorlagen. Es ist auffällig, daß unter den D.-Fällen mit Nervenbeteiligung 2 Patienten Potatoren waren. Es ist möglich, daß der Alkohol als neurotropes Gift die Beteiligung der Nerven begünstigte.

Es wurde häufig der Versuch gemacht, bei den einzelnen Organmanifestationen festzustellen, was wohl das Primäre sei, die Nervenerkrankung, die Gelenkerkrankung, die Myositis oder die Hautveränderung. So sind Löwenfeld, Jakoby und Kankeleit der Ansicht, daß die Muskel- bzw. Hauterkrankung als Ursache für die Nervenbeteiligung in Frage kommt. Demgegenüber ist Schultz der gegenteiligen Ansicht, und auch Kerl steht in seinem Fall dieser Auffassung näher. Senator, Siemerling und Hoffmann sind wieder für eine selbständige Mitbeteiligung der Nerven an der Gesamterkrankung. Da bei den angeführten 29 Fällen die Lokalisation der Muskel- und Nervenerkrankung durchaus verschieden ist und da sehr oft bei allerschwersten Muskelerkrankungen gar keine Nervenbeteiligung gefunden wird, bin ich zu der Auffassung gekommen, daß die Muskel-, Haut- und Nervenerkrankung nur Symptome einer Krankheit sind, die sich gegenseitig kaum beeinflussen.

Ebenso halte ich das häufige Zusammentreffen von D. und Polyarthritis nicht für einen Zufall (ich fand bei etwa 250 D.-Fällen 24 mit Gelenkbeteiligung = 12 %), sondern ich halte die Gelenkbeteiligung ebenso für ein Symptom der D.

Sowohl die Nervenbeteiligung wie die Gelenkbeteiligung lassen leicht eine Erklärung finden, wenn man Schuermanns Anschauung über die Pathogenese der D. heranzieht. Durch die Funktionsstörung in der terminalen Strombahn, die einem protrahierten Kollaps entspricht,

kommt es zu einer Allgemeinerkrankung. So wie es meist zu einer serösen Durchtränkung der Muskulatur und der Haut kommt, erhalten auch die serösen Häute eine solche Veränderung, die bei schweren Fällen zu einem Erguß führen können. So wurden Ergüsse in der Pleurahöhle, der Bauchhöhle, dem Mediastinum und dem Pericard von den verschiedensten Autoren festgestellt. Es ist naheliegend, diese Erklärung auch auf die serösen Häute der Gelenke anzuwenden, die ja in häufigerem Maße als die angeführten Körperhöhlen in Mitleidenschaft gezogen sind. Auch bei der Erkrankung der Nerven bin ich der Ansicht, daß sie auf das durch die Funktionsstörung in der terminalen Strombahn entstandene Oedem in gleicher Weise wie Muskulatur, Haut und evtl. Gefäßsystem reagieren, nämlich mit Entzündung und Degeneration.

Zusammenfassung.

Zunächst wurde in dieser Arbeit ein Bild von der Dermatomyositis entworfen. Ich war dabei bestrebt, die D. nicht als isolierte Organerkrankung der Körpermuskulatur und der Haut hinzustellen, sondern sie als Allgemeinkrankheit zu charakterisieren. Besonders bin ich auf die Auffassung von Schuermann eingegangen, der bei der D. die Kreislaufstörung in der terminalen Strombahn als das pathogenetische Prinzip erkannt hat, deren Ursache sehr verschieden sein kann und als deren Folge die mannigfaltigen Veränderungen in den verschiedenen Organsystemen auftreten.

Auf Grund eines Studiums von etwa 200 Fällen der einschlägigen Literatur fand ich bei der D. die Gelenke in etwa 12 % der Fälle mitbeteiligt. Am häufigsten befallen war das Kniegelenk, nach diesem das Ellenbogengelenk, am wenigsten die kleinen Gelenke der Finger und Zehen. Der Zeitpunkt der Gelenkbeteiligung fällt meist mit der D.-Erkrankung zusammen. Seltener geht er unmittelbar voraus. In vielen Fällen haben die Patienten schon vor Jahren eine Polyarthritis durch-

gemacht. Salicylate führen nur ausnahmsweise zu einer Besserung. Die Gelenkbeteiligung ist leicht zu übersehen wenn die umliegende Muskulatur erkrankt ist. Es kommen auch gröbere anatomische Veränderungen an den Gelenken und Ankylosebildung vor.

Die Nerven sind in etwa 15 % mitergriffen. Für eine Mitbeteiligung sprechen: Sensibilitätsstörungen, Druckempfindlichkeit von Nerven, motorische Lähmungen, Atrophien und der anatomische Befund, nicht beweisend sind Abweichungen von der Norm bei den Reflexen und der elektrischen Erregbarkeit. Die klinischen Symptome der Nervenbeteiligung und der anatomische Befund stimmen häufig nicht überein. Die Prognose ist dubiös. Es kann im Gegensatz zur Polyneuritis auch das Zentralnervensystem befallen sein.

Ich komme zu dem Ergebnis, daß bei der D. kein gehäuftes Zusammentreffen mit der Polyarthritis und Polyneuritis vorliegt, sondern daß die Gelenk- und Nervenerkrankungen als Symptome der D. aufzufassen sind und als Folge von Funktionsstörungen in der terminalen Strombahn auftreten.

Literaturverzeichnis.

Baer: Dtsch. Arch. klin. Med. 1889.
Bender: Dermat. Wschr. 59 Nr. 1, Zbl. Hautkrankh. 40 (1933).
Bergmann: Prag. med. Wschr. 1910.
Bezecny: Arch. f. Dermat. 171. Zbl. f. Dermat. 53.
Brock: Arch. of. Dermat. 1934.
Buss: Dtsch. med. Wschr. 1894.
Davison: Arch. f. Dermat. 1929.
Dittrich: Pbl. Hautkrankh. 20 (1926).
Edenhuizen: Dtsch. Arch. klin. Med. 1906.
Fahr: Arch. f. Dermat. 1927.
Fenoglio: Dtsch. med. Wschr. 1888.
Fiedler: Münch. med. Wschr. 1931.
Fraenkel: Dtsch. med. Wschr. 1894.
Fröhlich: Arch. f. Dermat. 1931.
Fuckel: Korresp. kl. allg. ärythr. Ver. Thüringen 1892.
Fuhs: Arch. f. Dermat. 1933.
Mc. Garahan: Zbl. Hautkr. 49 (1935).
Gottron: Zbl. f. Dermat. 37. 8. Internation. Dermatolog. Kongreß, Kopenhagen.
Gottstein: Dtsch. Arch. klin. Med. 1907
Grunke: Zeitschr. f. klin. Med. 102 Heft 2—3 (1925).
Günther: Arch. klin. Chir. 1929.
Hepp: Berl. klin. Wschr. 1887.
Herz: Dtsch. med. Wschr. 1894.
Högler: Wien. Arch. inn. Med. 1921.
Jessen: Berl. klin. Wschr. 1904.
Kankeleit: Dtsch. Arch. klin. Med. 1916.
Kerl: Zbl. f. Dermat. 38 (1931), 55 (1937).
Königstein: Wien. klin. Wschr. 1929.
Kornilow: Dtsch. Z. Nervenheilkunde 1896.
Krömer: Münch. med. Wschr. 1920.
Lewy: Berl. klin. Wschr. 1893.
Lorenz: Die Muskelerkrankungen.
Löwenfeld: Münch. med. Welt 1890.
Majesima:
Marcus, Israel, Weinstein: Zbl. Hautkrankh. 47 (1934).
Marinesco: Zbl. Hautkrankh. 40 (1932).
Meyersohn u. Shitomirskaja: Zbl. Hautkrankh. 53 (1936).
Morawicka: Zbl. Hautkrankh. 16 (1925).

Neumann: Dtsch. med. Wschr. 1895.
Oppenheim, H.: Berl. klin. Wschr. (1899, 1903).
Peemöller: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilkunde 68—69 (1921).
Petges: Zbl. Hautkr. 35 (1931).
Pick: Arch. f. Dermat. 173 (1935).
Płehn: Dtsch. med. Wschr. 1889.
Prinzing: Münch. med. Wschr. 1890.
Ridder: Berl. klin. Wschr. 1919.
Risse: Dtsch. med. Wschr. 1897.
Rosenthal u. Hoffmann: Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilkunde (1923).
Schäfer: Diss. Berlin (1938).
Scharmann: Dtsch. Arch. klin. Med. 1921.
Schatzki: Diss. Berlin 1926.
Schmautzer: Med. Klin.
Schuermann: Arch. f. Dermat. 1938 Band 178 S. 414.
Senator: Dtsch. med. Wschr. 1880, 1888, 1893. Z. klin. Med. 15, 1889.
Sluczewski: Dermat. Z. 1931.
Stertz: Berl. klin. Wschr. 1916.
Streng: Z. klin. Med. 1904.
Strümpell: Dtsch. Z. Nervenheilkunde 1891.
Struppler: Dtsch. Arch. klin. Med. 1900.
Stühmer: Med. Welt 1938.
Unverricht: Z. klin. Med. 1887; Münch. med. Wschr. 1887; Dtsch. med. Wschr. 1891.
Wagner: Dtsch. Arch. klin. Med. 1886/87.
Weber, Parkes, Gray: Zbl. Hautkrankh. 48, 1934.
Woods: Zbl. Hautkrankh. 38, 1931.
Wolf, Abner, Wilens: Zbl. Hautkrankh. 54, 1937.

Lebenslauf.

Ich bin am 7. 11. 1911 in Oberherwigsdorf bei Zittau als Sohn des Bauern Oswald Augustin und seiner Ehefrau Minna, geb. Glathe, geboren. Ich besuchte 9 Jahre das Realgymnasium in Zittau und legte auch hier meine Reifeprüfung ab. Die vorklinischen Semester studierte ich an der Universität Leipzig, die klinischen an der Universität Berlin. Hier beendete ich auch mein Staatsexamen am 12. März 1938. Während meines praktischen Jahres war ich 6 Monate an der Hautklinik und 6 Monate an der Inneren Klinik der Charité Berlin tätig.